

Prolapsus valvulaire mitral

J Bensaid

Résumé. – Le prolapsus valvulaire mitral n’a été véritablement individualisé que depuis quatre décennies, à la suite des travaux de Reid et Barlow. Le diagnostic et le pronostic ont été progressivement clarifiés lors de ces 20 dernières années, après une confusion initiale liée à des biais de recrutement ou de sélection.

L’utilisation de critères échocardiographiques rigoureux permet de chiffrer maintenant la prévalence à 2,4 % de la population générale. La meilleure définition du prolapsus valvulaire mitral est d’ordre anatomofonctionnelle. C’est histologiquement une dégénérescence myxoïde du tissu valvulaire mitral dont la couche spongieuse vient envahir et fragiliser la couche fibreuse. C’est, en échocardiographie bidimensionnelle, une hernie ou une protrusion de plus de 2 mm d’un ou des deux feuillets de la valve mitrale dans l’oreillette gauche en systole sur une coupe longitudinale parasternale grand axe.

Cliniquement, il s’agit de sujets qui se plaignent d’une symptomatologie assez riche, mais non spécifique, en dehors des palpitations ou d’une hypotension orthostatique. L’auscultation cardiaque la plus évocatrice recueille un click méso- ou télésystolique, suivi d’un souffle télésystolique.

On distingue deux types de prolapsus suivant que l’épaisseur des feuillets mitraux est égale ou supérieure (forme dite classique) ou inférieure (forme non classique) à 5 mm. La forme classique (1,3 % des cas) est répartie à peu près également entre les deux sexes. Elle comporte un risque de complications de l’ordre de 1 à 3/100 années-patient, sous forme d’insuffisance mitrale le plus souvent par rupture de cordages du feuillet postérieur, d’endocardite infectieuse, de troubles du rythme graves, voire de mort subite. Mais contrairement aux données initiales, le prolapsus est rarement la cause des accidents vasculaires cérébraux du sujet jeune de moins de 45 ans. Une prophylaxie anti-infectieuse rationnelle et une chirurgie réparatrice précoce de l’insuffisance mitrale doivent pouvoir en améliorer le pronostic.

La forme non classique (1,1 % des cas) est à nette prédominance féminine et d’évolution généralement bénigne, d’où la nécessité de rassurer avant tout de tels sujets.

Les progrès de la génétique, actuellement en pleine expansion, permettront peut-être une nouvelle classification moléculaire de cette affection à transmission autosomique dominante.

© 2001 Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Mots-clés : prolapsus valvulaire mitral, échocardiographie, génétique, complications, insuffisance mitrale, endocardite infectieuse, troubles du rythme, mort subite, accidents vasculaires cérébraux.

Introduction

Le prolapsus valvulaire mitral (PVM) est connu depuis plus d’un siècle puisque la première description remonte à 1887, année où Cuffer et Barbillon^[28] ont rapporté pour la première fois le click mésosystolique sous la dénomination de « bruit de galop mésosystolique », appelé par la suite « bruit de triolet » par Gallavardin^[44]. En fait, le PVM n’est vraiment individualisé comme une affection cardiaque qu’à partir de 1961 par Reid^[82] qui, contrairement aux anciens auteurs, attribue la nature des clicks à la mise en tension brutale des cordages de l’appareil valvulaire mitral, et de 1963 par Barlow et al^[6] qui démontrent l’origine mitrale de l’association click mésosystolique-souffle télésystolique. Parmi les nombreuses dénominations proposées pour qualifier l’affection, la plus communément retenue est celle de prolapsus valvulaire mitral^[27], le terme de maladie de Barlow étant parfois employé.

Définition. Étiologie

Le PVM peut se définir d’une manière anatomofonctionnelle comme une dégénérescence myxoïde du tissu valvulaire avec, en échocardiographie bidimensionnelle, une hernie ou une protrusion de plus de 2 mm d’un ou des deux feuillets de la valve mitrale dans l’oreillette gauche en systole, désignée sous le nom de ballonnisation, et coaptation des deux feuillets mitraux postérieure au plan de l’anneau mitral, observée essentiellement en coupe longitudinale parasternale grand axe. Cette définition permet d’atteindre, selon Alpert et al^[2], une sensibilité de 87 % et une spécificité de 97 %. Des valeurs supérieures peuvent être obtenues en recourant si nécessaire à la voie transoesophagienne^[98]. Pour les chirurgiens^[19], le terme de prolapsus implique une perte de coaptation des deux feuillets mitraux, qui s’accompagne alors nécessairement d’une insuffisance mitrale.

On distingue deux formes de PVM : des formes dites classiques^[43, 68] ou encore primaires^[74] lorsque l’épaisseur maximale des feuillets mitraux est égale ou supérieure à 5 mm et des formes non classiques lorsque cette épaisseur est inférieure à 5 mm, la protrusion des feuillets mitraux dans l’oreillette gauche en systole étant

Julien Bensaid : Professeur des Universités, praticien hospitalier, 51, avenue Garibaldi, 87000 Limoges, France.

supérieure à 2 mm dans les deux cas. Lorsque cette protrusion est inférieure ou égale à 2 mm, on peut considérer qu'il s'agit de variantes de la normale [73, 95].

Dans la très grande majorité des cas, le prolapsus est rencontré chez des sujets sans antécédents pathologiques et sans autre cardiopathie décelable. C'est une véritable entité clinique appelée PVM idiopathique. L'affection peut soit présenter un caractère familial avec une transmission génétique se faisant sur le mode autosomique dominant à pénétrance incomplète et expression réduite chez le sujet jeune et dans le sexe masculin [35], soit encore survenir de façon totalement isolée. Des travaux récents de biologie moléculaire [37, 59] ont permis de démontrer une hétérogénéité génétique de l'affection. Le PVM peut aussi être observé à l'occasion de certaines cardiopathies acquises, en particulier rhumatismales et ischémiques. Il est également noté dans les cas de dystrophie du tissu conjonctif type maladie de Marfan ou maladie d'Ehlers-Danlos, dans la communication interauriculaire et la myocardiopathie hypertrophique obstructive. On parle alors dans ces cas de prolapsus « secondaires ».

Prévalence

L'absence de rigueur dans l'appréciation échocardiographique du diagnostic de PVM a conduit, dans les premières années, à la description d'un nombre démesuré de cas, véritable « épidémie » qui s'est amendée par la suite avec l'adoption de critères plus stricts. Dans la population générale, la prévalence globale du prolapsus qui a été longtemps classiquement retenue est de 5 % suivant les résultats de l'enquête de Framingham en 1983 [86]. Deux études plus récentes, rapportées en 1999, donnent des valeurs encore moindres. La première est celle de Freed et al [43] qui porte sur le cinquième examen des descendants de la cohorte de l'étude de Framingham (3 491 sujets âgés de 54,7 ans ± 10 ans) avec une prévalence globale de 2,4 %, dont 1,3 % pour la forme classique selon les critères précédemment indiqués, et 1,1 % pour la forme non classique avec une prédominance féminine (deux tiers des cas environ) dans cette forme. La seconde est celle de Flack et al [42], qui porte sur 4 136 sujets âgés de 23 à 35 ans, recrutés dans quatre villes des États-Unis, avec une prévalence de 0,6 %, le critère retenu étant une protrusion systolique de l'un ou l'autre feuillet mitral de 2 mm ou plus dans l'oreillette gauche en coupe longitudinale parasternale grand axe, l'épaisseur des feuillets mitraux n'étant pas précisée.

Constatations anatomopathologiques

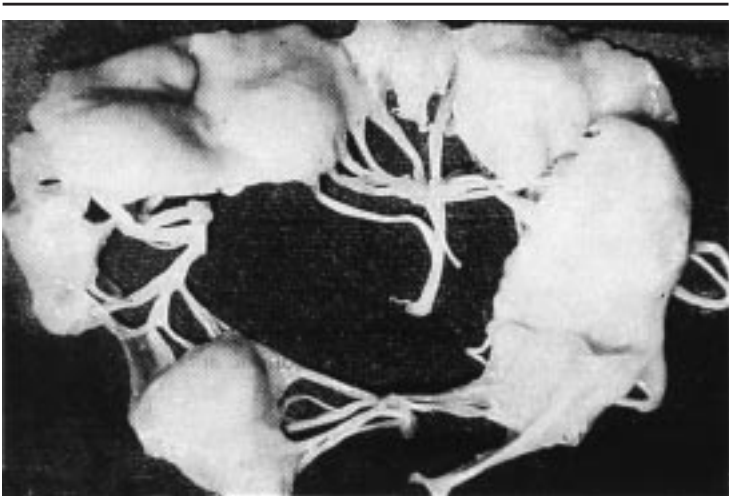
Le PVM n'est documenté au plan anatomopathologique que dans ses formes évoluées ayant nécessité une chirurgie valvulaire ou entraîné le décès avec autopsie.

EXAMEN MACROSCOPIQUE

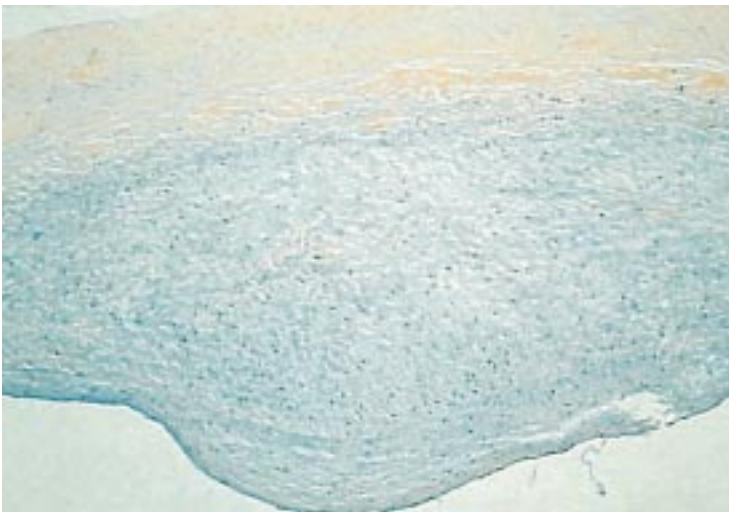
Les valves sont volumineuses, épaissies, opaques avec parfois des zones amincies translucides. Elles sont de consistance molle, gélatineuse. Elles sont redondantes par excès d'étoffe (fig 1) et bombent anormalement dans l'oreillette gauche en systole. Elles ont un aspect flasque, avachi, justifiant la terminologie de *floppy mitral valve* (FMV). Dans les séries autopsiques, la prévalence des FMV varie de 1 % [78] à 5 % [30], étant un peu plus élevée chez la femme et augmentant légèrement avec l'âge [30]. Les lésions affectent plus volontiers la petite que la grande valve. Dans la série autopsique de Davies [30], sur 1 984 cas, la petite, la grande ou les deux valves sont respectivement intéressées dans 67 %, 10 % et 23 % des cas.

Les cordages sont allongés et amincis, parfois épaissis et souvent rompus. Des ruptures de cordages sont relevées dans 40 à 60 % des cas chez les patients opérés d'insuffisance mitrale sévère par *floppy valve* [65, 76].

L'anneau mitral est habituellement dilaté, dépassant 10,5 cm, limite supérieure normale de sa circonférence [96].



1 Exemple anatomique de prolapsus valvulaire mitral. Noter l'aspect de ballonnisation dû à l'excès de tissu valvulaire. (Figure reproduite à partir du livre « Cardiopathies valvulaires acquises » de Jean et Christophe Acar, chapitre 10, p 172, avec la permission de Flammarion Médecine Sciences Ed, Paris, 2000.)



2 Examen histologique d'une coupe transversale de valve mitrale montrant en bleu l'importante infiltration myxoïde de la couche spongieuse et en jaune le collagène de la couche atriale. Coloration hématéine éosine safran. Grossissement × 100. (Document aimablement communiqué par le Docteur F Paraf.)

Des transformations fibreuses de l'endocarde au niveau des piliers et des parois ventriculaires adjacentes ont été décrites. Des dépôts fibrineux tapissant des ulcérations endothéliales ont été notés sur le versant atrial des deux valves. Des thrombi ont pu être observés dans l'angle formé par la valve prolabée et la paroi auriculaire gauche.

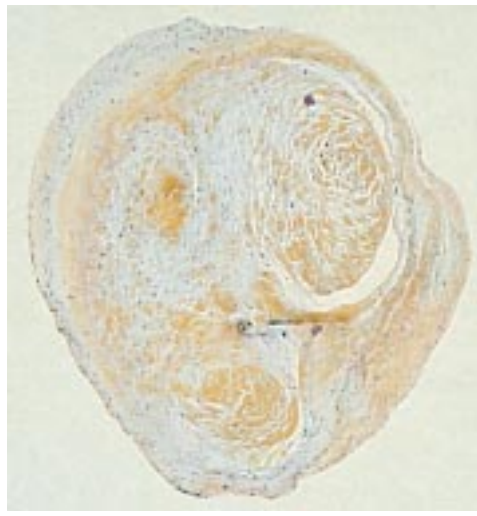
EXAMEN HISTOLOGIQUE

De nombreuses études histologiques ont été publiées en microscopie optique, électronique et en immunohistochimie [4, 55, 81, 92]. Elles concordent sur la profonde désorganisation de la structure normale de la valve et cela en l'absence de toute réaction inflammatoire.

Trois types d'altération sont notés.

■ Dépôt de substances myxoïdes

C'est la lésion histologique la plus évidente. Ces dépôts infiltrent et boursouflent la couche spongieuse (fig 2), refoulant ou envahissant la couche fibreuse et justifiant les appellations de transformation myxoïde, mucoïde ou myxomateuse [55, 81]. Ils répondent à des protéoglycanes (acide hyaluronique) facilement mis en évidence par les techniques histochimiques. Ils prennent en microscopie électronique une disposition granuleuse en « étoile » [92].



3 Coupe transversale d'un cordage montrant l'infiltration myxoïde en bleu et le collagène en jaune. Coloration hématéine éosine safran. Grossissement $\times 62,5$. (Document aimablement communiqué par le Docteur F Paraf.)

■ Anomalies des fibres élastiques

Elles sont pathologiques. Elles sont fragmentées en microscopie optique. En microscopie électronique, les microfibrilles sont irrégulièrement disposées en amas et dissociées des composantes amorphes elles-mêmes d'aspect granuleux [92].

■ Altérations des fibres collagènes

Elles sont épaissies, en spirale et fragmentées, ces lésions intéressant surtout la couche fibreuse.

Sur les cordages, des dépôts myxoïdes et des altérations du collagène (fig 3) ont été observés dans près de 40 % des cas [4]. Dans la grande majorité des valves mitrales examinées (75 % des cas), plus de 20 % des cordages étaient intéressés. Ces lésions histologiques expliquent pour une part les anomalies des propriétés physiques des cordages des FMV trouvées par l'équipe de Baker et Bansal [4]. Cette fragilité mécanique favorise vraisemblablement leur rupture.

Si les lésions histologiques sont bien connues, si leur manque de spécificité est reconnu, de nombreux points restent encore en discussion, concernant notamment les interrelations ballonnisation-lésions histologiques, l'anomalie histologique déterminante, la part respective dans les anomalies du collagène et du tissu élastique des troubles de la synthèse et de la lyse.

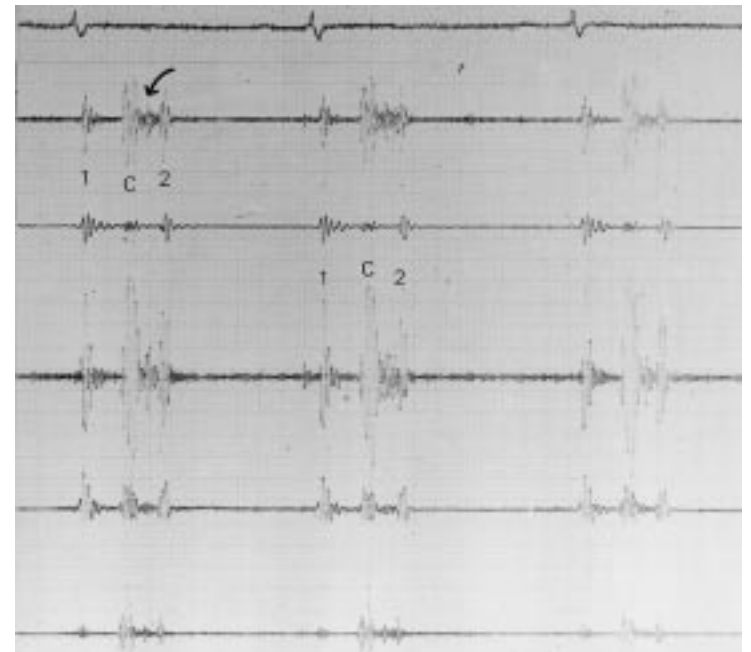
La plupart des auteurs pensent que les anomalies histologiques sont les premières en date, affaiblissant la couche fibreuse et créant la ballonnisation. On ignore cependant quelle peut être la part du traumatisme hémodynamique à l'origine des lésions histologiques des valves prolabées. Pour de nombreuses équipes, les dépôts myxoïdes seraient contingents et la simple conséquence des lésions du collagène et/ou des fibres élastiques [56].

Quant à la part génétique, elle est reconnue dans la maladie de Marfan. Elle commence à être précisée dans la maladie de Barlow [37, 59, 91]. Les progrès de la biologie moléculaire et de la génétique permettront certainement d'avancer dans ces domaines.

Diagnostic

SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE

Le diagnostic de PVM peut être suspecté chez des patients, généralement jeunes et à prédominance féminine, qui allèguent une symptomatologie fonctionnelle riche à type de douleurs thoraciques, dyspnée d'effort, asthénie, vertiges, anxiété, voire même attaques de panique, toutes manifestations qui n'ont cependant rien de spécifique, en dehors des palpitations selon Devereux [34] et des syncopes par hypotension orthostatique selon Santos et al [85]. Les douleurs thoraciques, signalées dans la moitié des cas, sont généralement atypiques, tantôt fugaces, tantôt prolongées durant



4 Exemple phonocardiographique de syndrome click-souffle téléstolique (indiqué par la flèche). ECG : électrocardiogramme ; 3C2 : extrémité interne du troisième espace intercostal gauche ; 5C5 : pointe ; C : click ; 1 et 2 : premier et deuxième bruits. (Figure reproduite à partir du livre « Cardiopathies valvulaires acquises » de Jean et Christophe Acar, chapitre 10, p 173, avec la permission de Flammarion Médecine Sciences Ed, Paris, 2000.)

des heures, le plus souvent sans aucun lien avec l'effort. Ce sont en réalité des biais de sélection qui ont fait qu'on a voulu rattacher des symptômes inexplicables à des anomalies auscultatoires ou échocardiographiques et qui ont pu ainsi conduire à des conclusions erronées.

EXAMEN PHYSIQUE

Il peut montrer des anomalies squelettiques à type de pectus excavatum, scoliose ou dos plat. L'index de masse corporelle est généralement bas, voisin de 22 kg/m². La tension artérielle systolique est plutôt basse, et cela tout au long du nyctémère, comme le montre l'enregistrement ambulatoire sur 24 heures [20].

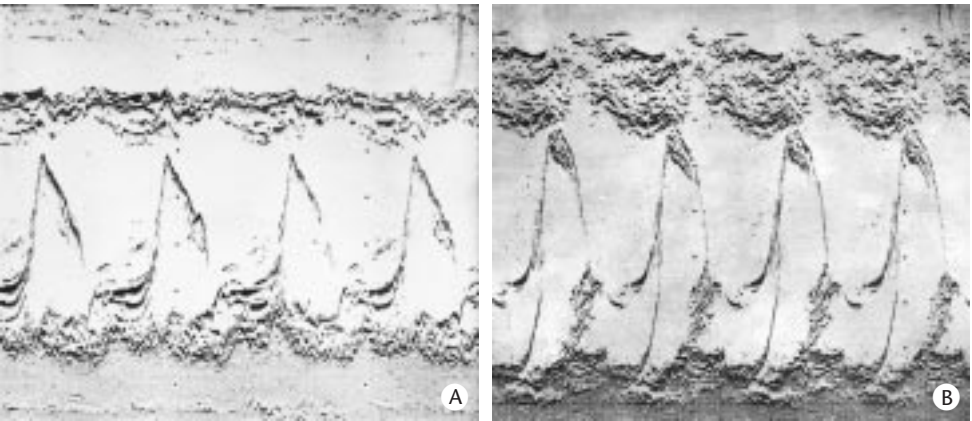
AUSCULTATION CARDIAQUE

Elle est plus suggestive du diagnostic que la symptomatologie fonctionnelle, surtout quand elle est sensibilisée par des manœuvres posturales ou pharmacodynamiques. Elle mériterait d'être conservée sur des enregistrements phonocardiographiques, documents utiles et négligés à tort.

En décubitus dorsal, le meilleur signe est la perception d'un click dit non éjectionnel, mésosystolique ou téléstolique, survenant au moins 140 ms après le premier bruit, suivi d'un souffle téléstolique au niveau de la région apicale (fig 4). Lors du lever, le click et le souffle deviennent plus précoces par réduction du volume ventriculaire gauche. Lors de l'accroupissement, le click et le souffle sont retardés par augmentation du volume ventriculaire gauche, rendant les signes stéthoscopiques du prolapsus moins intenses. À l'inverse, les vasopresseurs type méthoxamine ou vasoxine et phényléphrine augmentent l'intensité du souffle systolique et peuvent même le faire apparaître, ainsi que le click, lorsqu'il n'existe pas à l'état basal. La perception d'un souffle holosystolique apexien, irradiant dans l'aisselle gauche, traduit une insuffisance mitrale significative.

RADIOGRAPHIE THORACIQUE

Elle montre, en l'absence d'insuffisance mitrale, un volume cardiaque généralement normal, et permet de confirmer l'existence d'éventuelles anomalies squelettiques retrouvées à l'examen physique.



5 Échocardiographie en mode TM.
A. Prolapsus valvulaire mitral avec feuillets d'épaisseur fine, chez une jeune femme de 32 ans sans aucune complication.
B. Prolapsus à feuillets épaissis (7 mm) chez un homme de 45 ans ayant fait une endocardite infectieuse.

ÉLECTROCARDIOGRAMME

L'électrocardiogramme de repos peut enregistrer, dans un tiers des cas, mais sans que cela ne soit spécifique du PVM, l'aplatissement ou la négativation des ondes T, associé ou non à un minime sous-décalage du segment ST, dans les dérivations inférieures^[12] ou inférolatérales^[70]. Une variabilité peut s'observer d'un tracé à l'autre, avec une normalisation occasionnelle. Les intervalles QT et QTc ne sont pas significativement différents de ceux d'un groupe de sujets contrôles correctement appariés, mais il existe cependant une dispersion de la repolarisation ventriculaire plus importante qui est le substrat potentiel des arythmies ventriculaires^[93].

L'association de douleurs thoraciques et de troubles de la repolarisation ventriculaire peut orienter à tort vers une insuffisance coronaire, d'autant qu'une épreuve d'effort électrocardiographique peut comporter des faux positifs sous forme d'un sous-décalage du segment ST. Mais il existe alors également, selon Douard et al^[39], une augmentation de l'amplitude de l'onde q en dérivation CM5, qui contraste avec la fréquente diminution observée chez les patients coronariens. La pratique d'un échocardiogramme de stress sur tapis roulant ou bicyclette ergométrique serait plus performante pour le diagnostic d'insuffisance coronaire, avec une sensibilité de 82 % et une spécificité de 96 % chez les patients qui atteignent plus de 85 % de la fréquence cardiaque maximale théorique^[61]. En cas de doute, une scintigraphie myocardique au thallium 201 peut être réalisée, avec une sensibilité de 90 % et une spécificité de 100 % selon Klein et al^[56].

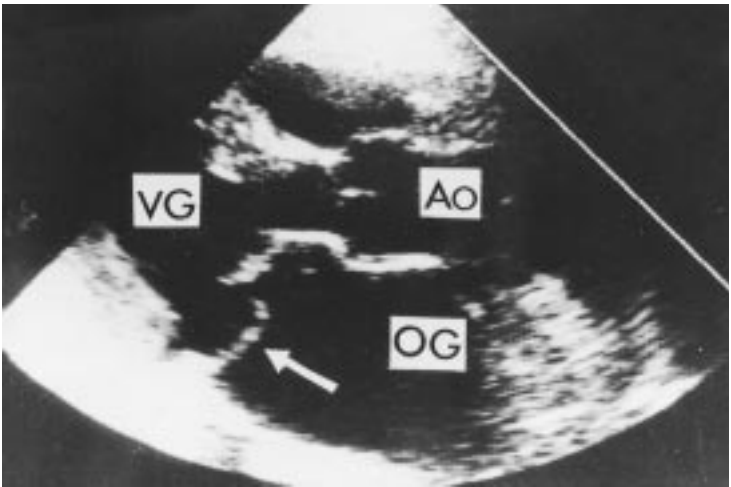
L'électrocardiogramme basal gagne à être complété par un enregistrement de 24 heures, selon la méthode de Holter, pour mieux appréhender les troubles du rythme et notamment les arythmies ventriculaires.

ÉCHOCARDIOGRAPHIE

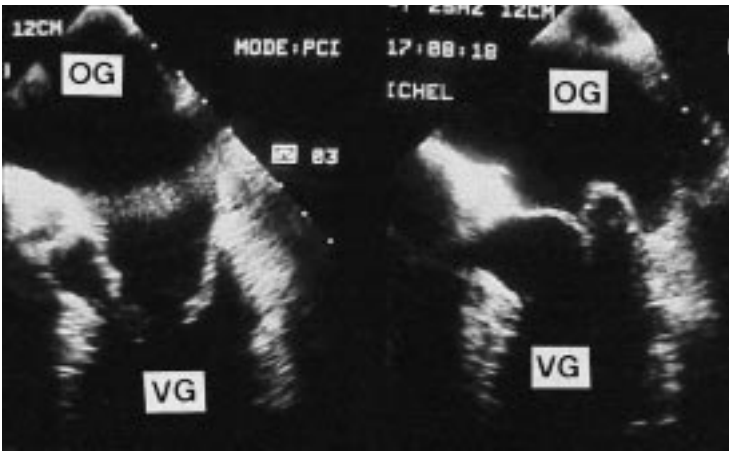
Elle représente l'élément de référence dans ses différentes modalités. L'échocardiographie en mode TM (fig 5), orientée par l'échocardiographie bidimensionnelle, met en évidence un déplacement postérieur de l'interface valvulaire (ligne C-D) téléstolotique égal ou supérieur à 2 mm, donnant un aspect en « louche », ou holosystolotique supérieur à 3 mm donnant un aspect en « hamac ».

L'échocardiographie bidimensionnelle (fig 6) est en quelque sorte l'« étalon-or » du diagnostic de prolapsus, à condition que les anomalies de protrusion des feuillets mitraux dans l'oreillette gauche en systole soient enregistrées en coupe longitudinale parasternale grand axe. Le simple recul en coupe apicale quatre cavités n'est pas significatif car, du fait que l'anneau mitral ne se situe pas sur un plan mais a une forme en « selle », un nombre important de faux positifs est détecté dans cette incidence^[62].

L'échocardiographie par voie transœsophagienne (fig 7) est encore plus performante, mais elle ne paraît devoir être réservée qu'aux complications, notamment infectieuses et emboliques, et en cas de régurgitation mitrale brutale ou aggravée.



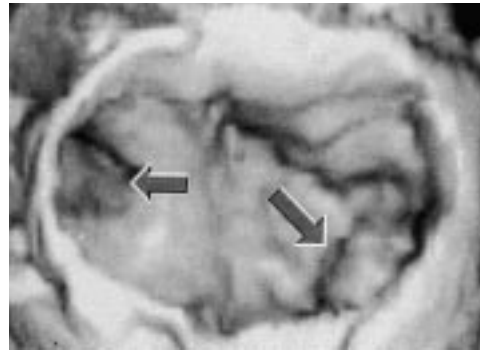
6 Échocardiographie bidimensionnelle par voie transthoracique montrant un prolapsus de la petite valve mitrale dans l'oreillette gauche en systole, indiqué par la flèche. VG : ventricule gauche ; OG : oreillette gauche ; Ao : aorte. (Figure reproduite à partir du livre « Cardiopathies valvulaires acquises » de Jean et Christophe Acar, chapitre 10, p 174, avec la permission de Flammarion Médecine Sciences Ed, Paris, 2000.)



7 Échocardiographie par voie transœsophagienne avec à gauche enregistrement en diastole et à droite en systole montrant un prolapsus de la petite valve mitrale dans l'oreillette gauche. OG : oreillette gauche ; VG : ventricule gauche.

L'échodoppler pulsé, continu et à codage couleur, permet la détection et l'appréciation au moins semi-quantitative d'une insuffisance mitrale associée, ce qui peut être utile dans l'optique d'une prophylaxie anti-infectieuse en cas de prolapsus « silencieux » à l'auscultation.

Depuis quelques années, les avancées informatiques concernant surtout le traitement de l'image permettent la représentation du cœur en trois dimensions (3D). L'échocardiographie tridimensionnelle (3D), utilisant notamment une sonde transœsophagienne multiplan, comparée à la méthode 2D, permet



8 Reconstruction tridimensionnelle (3D) de la valve mitrale obtenue par voie œsophagienne (sonde multiplan, système Tomtec). Vue supérieure de la valve mitrale après atriectomie gauche virtuelle. Noter le prolapsus du segment postéro-médial, indiqué par la flèche oblique. L'auricule gauche est bien visualisée, indiquée par la flèche horizontale. (Document aimablement communiqué par le Dr A Hagège et reproduit à partir du livre « Cardiopathies valvulaires acquises » de Jean et Christophe Acar, chapitre 10, p 175, avec la permission de Flammarion Médecine Sciences Ed, Paris, 2000.)

une analyse fiable de l'appareil valvulaire mitral pathologique, particulièrement en ce qui concerne ses relations avec les structures avoisinantes, la mobilité valvulaire, l'état des commissures ou la surface de l'orifice^[9, 22]. La méthode permet une localisation plus fiable du prolapsus (fig 8) et une meilleure appréciation de son étendue. Il est possible aussi d'avoir une représentation volumique des jets doppler couleur des régurgitations mitrales. Une aide au geste chirurgical peut être également apportée par les reconstructions 3D en pré- ou peropératoire en cas de plastie mitrale^[31, 49]. L'échocardiographie 3D est un nouvel outil d'investigation non invasif, très prometteur, et qui a déjà fait ses preuves, mais qui n'est encore l'apanage que de quelques centres hautement spécialisés.

Intérêt de l'échocardiographie dans le PVM.

- Assure le diagnostic de PVM (positif et différentiel).
- Apprécie la morphologie et l'épaisseur des valves.
- Évalue la sévérité de l'insuffisance mitrale.
- Apprécie la fonction systolique du ventricule gauche.
- Recherche une éventuelle anomalie associée, valvulaire ou septale.

ANGIOCARDIOGRAPHIE

Elle n'est plus guère utilisée à titre diagnostique, ayant été supplantée par l'échocardiographie bidimensionnelle. Elle ne reste indiquée que pour apprécier le retentissement hémodynamique d'une fuite mitrale sévère, ou surtout devant la suspicion d'une coronaropathie associée.

Pronostic

En pratique courante, il importe non seulement de faire le diagnostic de PVM, mais également d'en préciser le pronostic. De façon globale, la survie observée à long terme des patients ayant un PVM n'est pas différente de celle attendue. Deux études successives de la Mayo Clinic, à 15 ans d'intervalle, constatent ainsi une survie de 88 % à 8 ans pour la première^[75], 82 % à 10 ans pour la seconde^[3]. Cette survie est statistiquement plus faible lorsque existent des facteurs de gravité^[3].

Si l'on se fonde sur des constatations purement échocardiographiques^[43, 68], on peut séparer schématiquement deux formes distinctes de PVM : des formes bénignes^[10] à prédominance féminine qui correspondent aux formes non classiques de la littérature anglo-saxonne, et des formes potentiellement graves par leurs complications^[17] dont la prévalence varie de 1,3 % dans la population générale selon Freed et al^[43], à 2,3 % dans une population plus sélectionnée selon Marks et al^[68].

On peut rapprocher de cette classification celle de Boudoulas et al^[15] qui distingue également deux types de prolapsus. Le premier type, appelé « PVM syndrome », est secondaire à un dysfonctionnement du système nerveux autonome ou endocrinien et responsable d'une symptomatologie fonctionnelle riche observée chez des sujets jeunes d'âge moyen 30 ans avec une prédominance féminine (69 % de femmes pour 31 % d'hommes). Le second type, appelé « PVM anatomique », correspond à des lésions myxoides importantes à l'origine de complications sérieuses observées chez des sujets d'âge moyen 67 ans avec une prédominance masculine (62 % d'hommes pour 38 % de femmes).

De façon générale, les critères de gravité de l'affection sont d'ordre clinique, électrocardiographique, échocardiographique et hémodynamique (cf infra). C'est d'une part l'existence d'une insuffisance mitrale significative, détectée ou confirmée par échocardiographie doppler à l'état basal, voire provoquée ou révélée par une épreuve d'effort^[90], surtout s'il existe une fraction d'éjection basse, inférieure à 50 %, et une dilatation de l'oreillette gauche^[3]. Les compagnies d'assurances américaines^[69] avaient bien montré que la présence d'un souffle systolique apical était un facteur de surmortalité par rapport à une population normale. C'est, d'autre part, la présence d'extrasystoles ventriculaires nombreuses, surtout polymorphes, avec des doublets ou des triplets, voire des salves de tachycardie ventriculaire, mieux appréhendées sur enregistrement Holter de 24 heures qu'après épreuve d'effort. C'est enfin, pour plusieurs auteurs^[43, 68, 73, 75], la constatation en échocardiographie d'un épaississement des feuillets mitraux, mesurable en échographie TM, bidimensionnelle ou transœsophagienne, égal ou supérieur à 5 mm avec redondance, ce qui correspond à l'aspect anatomique décrit sous le nom de FMV. Ainsi, pour Nishimura et al^[75], le risque de complications graves (mort subite, endocardite infectieuse, embolie cérébrale) est de 10,3 % lorsque les feuillets mitraux sont épaissis, versus 0,7 % ($p < 0,001$) dans le cas contraire, et de 14 % versus 8 % mais de façon non significative pour Zuppiroli et al^[99] qui sont moins formels sur la valeur de ce signe. Pour d'autres auteurs enfin^[24, 73, 84], d'autres critères échocardiographiques de gravité seraient un déplacement des feuillets mitraux ou de leur point de coaptation à plus de 5 mm du plan de l'anneau mitral ou une asymétrie de coaptation des feuillets^[73], ainsi qu'une dilatation de l'anneau mitral.

Critères de gravité du PVM.

- Insuffisance mitrale significative à l'état basal ou après épreuve d'effort.
- Épaississement supérieur ou égal à 5 mm et/ou redondance des feuillets mitraux.
- Déplacement des feuillets mitraux à plus de 5 mm du plan de l'anneau mitral.
- Dilatation de l'anneau mitral.
- Extrasystoles ventriculaires nombreuses, polymorphes, doublets, triplets, tachycardie ventriculaire.

FORMES BÉNIGNES

Les formes bénignes de prolapsus ou formes non classiques sont généralement découvertes chez des sujets jeunes, en majorité des femmes, qui se plaignent de nombreux symptômes, mais qui n'ont rien à l'auscultation ou simplement un click méso- ou télsystolique avec, à l'échocardiographie, des feuillets mitraux d'épaisseur fine. Leur courbe actuarielle de survie n'est pas significativement différente de celle d'une population correctement appariée sans prolapsus. Vivaldi et al^[95] ont pu suivre pendant 10 ans de tels patients, sans observer de complications majeures ni de développement d'une insuffisance mitrale significative. Ces sujets doivent être avant tout rassurés, et ils ne doivent faire l'objet d'aucun interdit, notamment en matière de sport de loisir qui est même recommandé, ou de compétition, ou de contraception hormonale chez la femme. On peut se contenter chez eux d'une surveillance tous les 5 ans^[34]. Une étude de Scordo^[87] a évalué les

Tableau I. – Incidence des principales complications observées au cours de l’évolution du prolapsus valvulaire mitral.

Auteurs	Nombre de malades	Âge moyen (années)	Durée du suivi (années)	Complications pour 100 années-patient				
				Chirurgie mitrale	Mort subite	Endocardite infectieuse	Accidents vasculaires cérébraux	Total
Nishimura et al ^[74]	237	44	6,2	1,2	0,4	0,2	0,14	1,9
Duren et al ^[40]	300	42,2	6,1	1,5	0,16	1	0,6	3,3
Zuppiroli et al ^[100]	316	42	8,5	0,4	0,2	0,1	0,3	1

Tableau II. – Fréquence de l’insuffisance mitrale suivant l’état anatomique des valves.

Auteurs	Globalement	Valves épaissies ≥ 5 mm	Valves non épaissies	<i>p</i>
Chandraratna ^[21] 1984 86 PVM âge moyen 33,9 ans	10,5 %	23 %	4 %	< 0,05
Marks ^[68] 1989 2424 PVM âge moyen 47,6 ans	6,6 %	11,9 %	0 %	< 0,001
Freed ^[43] 1999 84 PVM âge moyen 54,7 ans	-	7 %	0 %	-

PVM : prolapsus valvulaire mitral.

effets de la pratique d’un programme d’entraînement en endurance (exercice aérobique continu) à raison d’une séance de 45 à 60 minutes trois fois par semaine pendant 12 semaines chez 38 jeunes femmes d’âge moyen 34 ans ayant un PVM. Il en est résulté une amélioration significative des signes fonctionnels avec une sensation de bien-être, une réduction de l’état d’anxiété et une majoration de la capacité fonctionnelle, la consommation maximale d’oxygène MVO₂ passant de 30 à 41 mL/kg/min.

PASSAGE D’UNE FORME BÉNIGNE À UNE FORME GRAVE

Le passage d’une forme bénigne à une forme grave est relativement rare. Chez les sujets n’ayant au premier examen qu’un click systolique confirmé par phonocardiographie, la survenue au cours de l’évolution d’un souffle téléstolique s’observe dans 10 % des cas au bout de 4,3 ans selon You-Bing et al ^[97] et 19 % des cas au bout de 8 ans selon Tofler ^[94]. Chez les sujets ayant initialement un souffle téléstolique, le développement d’un souffle holosystolique généralement secondaire à une rupture de cordages s’observe deux fois sur neuf avec un suivi de 4,3 ans dans l’étude de You-Bing et al ^[97], ce qui nécessite alors une surveillance plus rapprochée de ces patients, par exemple une fois par an.

FORMES GRAVES

Les formes graves de prolapsus ayant pour substratum un épaississement des feuillets valvulaires mitraux ^[68, 75] et/ou une insuffisance mitrale spontanée ^[57, 66] ou déclenchée par une épreuve d’effort ^[90], sont plutôt identifiées à l’occasion d’une complication, notamment chez l’homme de la cinquantaine et au-delà. Les sujets qui en sont affectés doivent faire l’objet d’un suivi encore plus rigoureux, au moins tous les 6 mois, car ils sont exposés à des complications dont l’incidence globale est estimée de 1 à 3/100 années-patient (*tableau I*). Aussi, le sport de compétition et la contraception hormonale leur sont déconseillés. Ces complications sont au nombre de cinq : l’insuffisance mitrale sévère, l’endocardite infectieuse, les troubles graves du rythme ventriculaire, la mort subite et les accidents vasculaires cérébraux et rétinien.

Complications

EXISTENCE OU SURVENUE D’UNE INSUFFISANCE MITRALE SÉVÈRE

Observée essentiellement chez l’homme de plus de 50 ans, en surpoids et hypertendu ^[89], l’insuffisance mitrale sévère, généralement définie par une surface maximale du jet régurgité supérieure à 40 % de la surface atriale, est le plus souvent secondaire

à une rupture de cordages (*flail mitral leaflet*), bien mise en évidence par échocardiographie transœsophagienne. Sa fréquence est significativement plus élevée quand les valves mitrales sont épaissies (*tableau II*), autrement dit dans les formes classiques, et chez les patients qui ont un prolapsus du feuillet postérieur par rapport à ceux qui ont un prolapsus du feuillet antérieur (*p* < 0,001, 54).

Une correction chirurgicale de l’insuffisance mitrale est d’autant plus indiquée que, outre des signes cliniques de mauvaise tolérance, la fraction d’éjection du ventricule gauche est inférieure ou égale à 60 % et le diamètre téléstolique du ventricule gauche supérieur ou égal à 45 mm ^[14]. Singh et al ^[89] estiment que la nécessité de recourir à un traitement chirurgical concerne 0,8 % des femmes et 2,6 % des hommes ayant un prolapsus avec insuffisance mitrale sévère avant l’âge de 65 ans, 1,4 % des femmes et 5,5 % des hommes à l’âge de 75 ans.

Dans l’expérience de Marks et al ^[68], le besoin d’une intervention chirurgicale est retrouvé dans 4,8 % des cas, mais dans 6,6 % des cas s’il y a épaississement valvulaire contre 0,7 % des cas en son absence (*p* < 0,02). En regroupant les résultats de trois équipes ^[40, 75, 100] totalisant 853 malades, l’incidence de la chirurgie mitrale est de l’ordre de 0,4 à 1,5/100 années-patient (*tableau II*).

Le risque opératoire de cette chirurgie, qui doit être autant que possible précoce ^[47], conservatrice et réparatrice avec mise en place d’un anneau de Carpentier, est acceptable, qu’il s’agisse d’un prolapsus du feuillet postérieur, du feuillet antérieur ou des deux feuillets. Il est de 1,8 % après annulovalvuloplastie de Carpentier dans l’expérience de Michel et Acar ^[71], avec une survie de 88 % à 5 ans et de 80 % à 10 ans, des résultats semblables étant obtenus par Cohn et al ^[25]. Il est de 6,6 % après remplacement valvulaire dans l’expérience de Kolibash et al ^[58].

Maisano et al ^[67] ont mis au point une technique originale d’intervention réparatrice qui consiste à suturer « bord à bord » les deux feuillets mitraux. Cette intervention, simple et rapide selon ses auteurs, permet d’obtenir des résultats anatomiques et fonctionnels satisfaisants à moyen terme pour une mortalité hospitalière de 1,6 %.

De façon globale, le PVM représente actuellement 25 % de la chirurgie valvulaire mitrale ^[33, 89]. C’est la cause la plus fréquente des insuffisances mitrales chirurgicales d’origine dégénérative, avant les ruptures de cordages de même étiologie mais sans maladie de Barlow ^[1]. Chez les patients en attente de chirurgie, un traitement médical par un inhibiteur de l’enzyme de conversion de l’angiotensine (ramipril 10 mg deux fois par jour) pourrait être institué selon Host et al ^[48], car il permet une diminution de la régurgitation mitrale en réduisant les résistances vasculaires périphériques, ce qui est d’autant plus bénéfique que les sujets sont souvent hypertendus.

ENDOCARDITE INFECTIEUSE

Elle constitue un risque évolutif certain au cours du PVM selon Clemens et al [23] et Mac Mahon et al [66] avec une incidence de 0,1 à 1/100 années-patient (*tableau I*). On estime que, par rapport à une population-témoin, l'existence d'un PVM multiplie par cinq le risque d'endocardite infectieuse.

L'endocardite est particulièrement à redouter dans le sexe masculin (risque multiplié par trois), si le sujet a plus de 45 ans (risque multiplié par quatre) et s'il existe un souffle d'insuffisance mitrale (risque multiplié par 13). L'épaississement des feuillets valvulaires mitraux est également un facteur de risque, avec une prévalence de l'endocardite dans 3,1 % [75] à 3,5 % [68] des cas contre 0 % en son absence ($p < 0,05$). L'évolution de l'endocardite infectieuse se solde par une mortalité en phase aiguë variant de 12,5 à 16,5 % et implique un remplacement valvulaire en urgence ou à moyen terme dans 19 à 25 % des cas [17], encore qu'une chirurgie conservatrice puisse se concevoir dans certains cas.

Une prophylaxie rationnelle de l'endocardite (cf infra), tenant compte d'une éventuelle allergie ou non à la pénicilline, peut permettre d'espérer la diminution de l'incidence de cette complication. La prophylaxie est indiquée dans les cas de prolapsus qui comportent à l'état basal un souffle systolique à l'auscultation ou une insuffisance mitrale significative détectée par échodoppler (surface maximale du jet régurgité au moins supérieure à 20 %) ainsi qu'un épaississement des feuillets valvulaires. En revanche, une régurgitation mitrale déclenchée par une épreuve d'effort ne semble pas comporter de risque d'endocardite [90].

Prophylaxie de l'endocardite infectieuse dans le PVM.
– **Auscultation caractéristique click-souffle télésystolique.**
– **Insuffisance mitrale détectée par échodoppler à l'état basal (surface maximale du jet régurgité supérieure à 20 %), mais non après épreuve d'effort.**
– **Épaississement supérieur ou égal à 5 mm et/ou redondance des feuillets mitraux.**
– **Homme de 45 ans et plus.**
– **Patient ayant fait un accident vasculaire cérébral ischémique ou souffrant de migraines.**

Un autre groupe de patients relèverait, selon Barnett et al [8], d'une prophylaxie antibiotique. Ce sont ceux qui ont fait un accident vasculaire cérébral ischémique. En effet, les lésions probablement ulcérées de la valve mitrale peuvent favoriser la formation de thrombi et constituer un lit pour l'infection. De même, Litman [64] recommande cette prophylaxie chez les patients ayant une migraine associée au prolapsus (28 % des cas), dans la mesure où ils sont plus exposés à la survenue d'accidents ischémiques cérébraux. Certains auteurs estiment que l'antibioprophylaxie est nécessaire chez tout patient ayant un PVM, quel qu'il soit, même « silencieux » ou ne comportant qu'un click isolé, attitude qui ne paraît pas défendable en raison de la rareté de l'endocardite dans ces cas, et du fait que les risques des effets secondaires et des complications liés au traitement l'emporteraient sur les bénéfices escomptés dans ces cas [51].

Dans un tiers des cas, l'endocardite infectieuse a une origine dentaire. Sa prophylaxie relève alors d'une antibiothérapie par l'amoxicilline orale 1 heure avant les soins, à raison de 2 g chez l'adulte et 50 mg/kg chez l'enfant en l'absence d'allergie à la pénicilline, par la clindamycine orale à raison de 600 mg chez l'adulte et 20 mg/kg chez l'enfant dans le cas contraire [29].

TROUBLES DU RYTHME GRAVES

Dans les premières études rapportées, leur incidence était très élevée, jusqu'à 75 % des cas, mais ces études concernaient essentiellement des patients symptomatiques vus en consultation dans des services spécialisés. En fait, lorsque l'on considère des groupes de patients asymptomatiques, totalement [84] ou en majorité [100], les troubles graves du rythme ventriculaire

(extrasystoles ventriculaires multiples et polymorphes, doublets, triplets et tachycardies ventriculaires) n'ont sur les enregistrements Holter de 24 heures qu'une incidence de 20 % [84] à 30 % [99], et les arythmies supraventriculaires (tachycardies jonctionnelles paroxystiques, tachycardies atriales, flutters et fibrillations auriculaires) une incidence de 14 % [100]. Les arythmies sont plus fréquentes lorsque les valves sont myxoïdes avec épaississement des feuillets [72, 84, 99]. La prévalence des potentiels tardifs est alors très élevée, trouvée à 61 % des cas par Leclercq et al [60]. Selon ces auteurs, le risque de voir survenir des troubles du rythme ventriculaire sévères au cours du prolapsus apparaît lorsque les critères de positivité des potentiels tardifs sont tels que la durée de QRS est supérieure ou égale à 116 ms, la durée du potentiel terminal en deçà de 40 µV est supérieure ou égale à 43 ms et la valeur du vecteur de Simson des 40 dernières millisecondes (RMS 40) est inférieure ou égale à 11 µV, et ce avec une sensibilité de 67 %, une spécificité de 91,5 % et un risque relatif de 21.

Pour certains auteurs [57], les arythmies observées au cours du prolapsus, notamment celles qui sont supraventriculaires, seraient plus liées à la présence d'une insuffisance mitrale sévère avec dilatation auriculaire et ventriculaire gauche qu'à une anomalie structurelle ou fonctionnelle de la valve mitrale.

Quoi qu'il en soit, ces troubles du rythme peuvent être traités et contrôlés par les bêtabloquants, dont l'utilisation est justifiée par la présence d'un état hyperadrénergique dans le cadre d'un dysfonctionnement du système nerveux autonome, et/ou les anti-arythmiques. Néanmoins, ces médicaments ne doivent être prescrits que dans la mesure où les troubles du rythme sont symptomatiques (palpitations gênantes, vertiges, syncopes) avec une relation de cause à effet démontrée par électrocardiogramme ambulatoire, ou lorsqu'ils sont associés à des antécédents familiaux de mort subite par prolapsus. L'adjonction de magnésium en cas de terrain spasmophile [45] aurait un effet favorable sur la symptomatologie fonctionnelle [63]. Les tachycardies supraventriculaires, notamment jonctionnelles, et les flutters, qui surviennent de façon réitérée, peuvent être définitivement supprimés par les techniques d'ablation par radiofréquence après repérage électrophysiologique de leur substrat.

MORT SUBITE

Son incidence est de l'ordre de 0,2 à 0,4/100 années-patient (*tableau I*). Selon Devereux [36], le PVM représente 1 % des étiologies de mort subite. Dans l'expérience autopsique de Davies et al [30], 13 cas seulement de mort subite rattachées à un *floppy valve syndrome* sont dénombrés sur une période de 5 ans, dont cinq ne comportaient aucune histoire clinique préexistante de cardiopathie, comparativement à 250 cas de mort subite par cardiopathies ischémiques recensés annuellement. Une fibrillation ventriculaire ou une tachycardie ventriculaire sont à l'origine de l'issue fatale, des tracés de ce type ayant été enregistrés aussi bien chez des patients morts subitement que chez des sujets ayant pu être réanimés avec succès [16]. Mais le mécanisme intime de la mort subite chez les patients ayant un PVM n'est pas bien élucidé. Plusieurs arguments cliniques, électrophysiologiques, isotopiques et anatomo-pathologiques laissent penser que la malformation valvulaire n'est pas en soi la seule en cause et qu'une autre anomalie cardiaque associée, plus ou moins latente, peut avoir sa part de responsabilité. Il peut s'agir ainsi d'une atteinte myocardique à prédominance droite, comme par exemple une dysplasie arythmogène du ventricule droit, d'autant qu'il existe une incidence élevée des potentiels ventriculaires tardifs.

Les études isotopiques [32] ont montré une hétérogénéité de contraction ventriculaire droite chez les patients ayant un PVM, surtout ceux avec arythmies ventriculaires complexes. Une étude histologique [18] réalisée chez 24 sujets ayant un PVM (neuf hommes et 15 femmes), décédés subitement à l'âge de 34 ans, a mis en évidence une dysplasie et un rétrécissement de l'artère du nœud auriculoventriculaire avec fibrose de la base du septum interventriculaire de façon significativement plus fréquente et plus

importante que dans des cœurs de sujets d'âge moyen 30 ans décédés de cause traumatique. De plus, si la correction chirurgicale d'une insuffisance mitrale par rupture de cordages réduit le risque de mort subite selon Grigioni et al ^[47], elle ne le supprime pas totalement.

Enfin, on a pu incriminer à l'origine d'une fibrillation ventriculaire des troubles électrolytiques à type d'hypokaliémie ou les effets proarythmogènes des anti-antiarythmiques ou encore la rapide transmission au travers d'une voie accessoire patente ou cachée d'incitations multiples initiées par une fibrillation ou un flutter auriculaire.

En pratique, la mort subite peut survenir dans deux conditions différentes. Dans les cas les plus fréquents, elle frappe, selon Jeresaty ^[52], des femmes d'âge moyen, de 30 à 40 ans, avec un risque d'autant plus élevé qu'il s'agit de formes familiales de prolapsus. À l'auscultation est perçu un souffle téléstolique précédé d'un click ou un souffle holosystolique, et sur l'électrocardiogramme sont enregistrés des troubles de la repolarisation ventriculaire dans les dérivations postérolatérales et de multiples extrasystoles ventriculaires. La notion préalable de syncopes imputables à des accès de tachycardie ou de fibrillation ventriculaire est souvent retrouvée avec des valves redondantes en échocardiographie, mais curieusement une insuffisance mitrale modérée ou absente ^[16, 38]. À l'inverse, la mort subite peut survenir chez des sujets du sexe masculin, d'un âge moyen voisin de 60 ans, ayant une insuffisance mitrale notable avec une mauvaise fonction ventriculaire gauche, une fraction d'éjection basse, et des troubles graves du rythme ventriculaire ^[30, 57].

Il est donc souhaitable d'identifier ces patients à risque afin de les soumettre à une surveillance régulière clinique, échocardiographique et électrocardiographique, basale et ambulatoire, ainsi qu'à un traitement préventif approprié institué après une étude électrophysiologique éventuelle et pouvant aller des bêtabloquants et/ou des antiarythmiques jusqu'au défibrillateur implantable, sans compter une correction chirurgicale de la cardiopathie en cas d'insuffisance mitrale notable.

ACCIDENTS VASCULAIRES ISCHÉMIQUES CÉRÉBRAUX ET RÉTINIENS

Les accidents vasculaires cérébraux et rétiniens ont une incidence variant de 0,14 à 0,6/100 années-patient (*tableau I*). Ils sont d'origine embolique et ont pour substratum, soit des emboles plaquettaires développés sur des fissurations de l'endothélium valvulaire et du tissu conjonctif sous-endothélial, soit des formations cruoriques constituées dans le cul-de-sac limité par la valve mitrale postérieure et la paroi de l'oreillette gauche. Contrairement aux autres complications, il ne semble pas exister de lien certain entre le caractère épaissi et redondant des valves ou l'apparition d'une insuffisance mitrale après épreuve d'effort et la fréquence des accidents vasculaires cérébraux. Les études les plus récentes ^[46], basées sur des critères échocardiographiques bidimensionnels rigoureux, montrent que chez des sujets jeunes de moins de 45 ans, victimes d'un accident vasculaire cérébral, un PVM n'est retrouvé que dans 1,9 % des cas, ce qui est loin des 40 % initialement rapportés ^[8] avec les premiers enregistrements en mode M, si bien qu'il paraît souhaitable de rechercher, surtout chez des sujets jeunes, par échocardiographie transœsophagienne, une autre cause potentielle d'embolie systémique que le prolapsus, telle qu'un anévrisme du septum interauriculaire dont l'association au prolapsus est retrouvée dans près de 10 % des cas ^[79]. De même, la mise en évidence d'un foramen ovale perméable par échocardiographie bidimensionnelle de contraste permettrait d'expliquer certaines embolies paradoxales. Néanmoins, dans l'étude de Barletta et al ^[5], les accidents vasculaires cérébraux seraient quatre fois plus fréquents dans les formes diffuses de prolapsus valvulaire (mitral, aortique et tricuspide), avec épaississement valvulaire, que dans le PVM isolé. Quoi qu'il en soit, la survenue d'un accident embolique au cours du PVM implique l'administration d'un traitement anticoagulant initial d'une durée

allant de 3 mois à 1 an selon les auteurs ^[7, 13], et relayé ensuite par les antiagrégants plaquettaires, aspirine chez l'homme, associée au dipyridamole chez la femme.

Le pronostic des accidents vasculaires cérébraux est généralement bon car ils s'observent essentiellement chez des sujets jeunes entre la troisième et la cinquième décennie ^[11]. Les récédives qui surviendraient selon Jackson et al ^[50] dans 16 % des cas ne comporteraient aucun déficit résiduel nouveau, mais impliquent alors la mise sous traitement permanent par les antivitamines K.

Conduite à tenir après un accident vasculaire cérébral ischémique transitoire ou constitué.

- Aspirine après un traitement anticoagulant initial de 3 mois après un accident vasculaire cérébral transitoire.
- Aspirine pour les patients de moins de 65 ans en fibrillation auriculaire sans histoire d'insuffisance mitrale, d'hypertension artérielle ou d'insuffisance cardiaque.
- Antivitamine K pour les patients de 65 ans ou plus, en fibrillation auriculaire avec insuffisance mitrale, hypertension artérielle ou insuffisance cardiaque.
- Antivitamine K après accident vasculaire cérébral constitué.

Recommandations particulières

EN MATIÈRE DE CONTRACEPTION

Un grand nombre de femmes peuvent être concernées. En effet, d'après l'étude de Framingham ^[86], 12,9 à 17 % des femmes jeunes, âgées de 20 à 39 ans, auraient un PVM. Or, c'est l'âge d'élection de la contraception. En dehors du prolapsus lui-même, plusieurs contre-indications classiques à l'utilisation de toute pilule sont bien connues, à savoir le tabagisme, l'hypertension artérielle, l'hypercholestérolémie, l'hypertriglycéridémie, ou des antécédents de thrombophlébite des membres inférieurs.

En ce qui concerne le prolapsus valvulaire lui-même, seuls les cas qui s'accompagnent de migraine ^[41] ou qui comportent un épaississement important des feuillets mitraux supérieur ou égal à 5 mm constituent une contre-indication à l'usage de la pilule. En l'absence des conditions précédentes, une femme jeune ayant un PVM asymptomatique ou paucisymptomatique peut bénéficier d'une contraception par pilule. On peut alors faire appel non pas aux œstroprogestatifs, même peu dosés en œstrogènes, qui sont contre-indiqués car ils accroissent le risque d'accidents vasculaires cérébraux ischémiques, mais aux progestatifs purs, soit fortement dosés et donnés de façon discontinue, soit et mieux encore, aux progestatifs faiblement dosés donnés de façon continue.

Lorsque toute pilule est contre-indiquée, une contraception locale par préservatifs peut être proposée, ce qui a de plus l'avantage d'être un moyen de prévention contre la transmission du virus de l'immunodéficience humaine (VIH). Les dispositifs intra-utérins doivent être au contraire évités, car ils exposent au risque d'infections génitales, points d'appel possibles d'une endocardite infectieuse.

EN MATIÈRE DE GROSSESSE

Les grossesses sont bien tolérées chez les femmes ayant un PVM et ne posent en général aucun problème particulier au moment de l'accouchement ^[80, 88]. Le prolapsus peut même disparaître au cours de la grossesse ^[80], du fait d'une augmentation du volume ventriculaire gauche, d'où la nécessité de refaire un contrôle échocardiographique au cours du post-partum lorsque les conditions hémodynamiques sont redevenues normales. La notion d'avortements spontanés répétés et d'un éventuel accident vasculaire cérébral doivent faire rechercher un syndrome des antiphospholipides par les tests de coagulation et immunologiques appropriés.

EN MATIÈRE DE SPORT

On peut distinguer trois catégories de sujets.

Un premier groupe, numériquement le plus important, correspond à des sujets jeunes de moins de 40 ans ayant un PVM asymptomatique ou paucisymptomatique, un simple click à l’auscultation et un aspect mineur à l’échocardiogramme avec des feuillets mitraux peu épaissis. Il s’agit d’une population à risque minime pour laquelle le sport est autorisé sans restriction.

Un deuxième groupe, beaucoup moins important, concerne des sportifs ayant un PVM et désireux de faire des compétitions. Celles-ci peuvent être autorisées, sauf selon Cousteau [26] et Jeresaty [53] pour les cas où les sujets ont :

- une histoire familiale de mort subite ;
- des syncopes ou présyncopes ;
- des troubles du rythme ventriculaire sévères, répétitifs, polymorphes, surtout s’ils sont accentués par l’effort ;
- un allongement de l’intervalle QT en raison du risque de torsades de pointes et de mort subite ;
- une insuffisance mitrale, surtout si elle est associée à un certain degré de cardiomégalie ;
- un syndrome de Marfan en raison du risque de dissection aortique.

Dans tous ces cas, seule peut être autorisée la pratique d’un sport de loisir de faible intensité appartenant à la classe IB (bowling, cricket, curling, golf et tir à la carabine ou au pistolet).

Un troisième groupe de sujets, assez nombreux, est une population intermédiaire dont la participation à des activités sportives est discutée au cas par cas. Les facteurs péjoratifs sont :

- un âge supérieur à 40 ans ;
- des signes fonctionnels à type de douleurs, dyspnée, palpitations, petits malaises ;
- un souffle holosystolique ;
- des anomalies de la repolarisation à l’électrocardiogramme persistant à l’effort après blocage bêta-adrénergique ;
- des troubles du rythme ventriculaire déclenchés par l’épreuve d’effort ou détectés par enregistrement Holter.

Conclusion

Quarante ans après sa description initiale, le PVM doit être considéré dans la plupart des cas comme une anomalie bénigne dont la surveillance est relativement simple et où des paroles rassurantes sont souvent plus utiles que des examens sophistiqués. On pourrait même, comme le conseillent Perloff et al [77] et Retchin et al [83], se dispenser de signaler nommément à certains patients le diagnostic de PVM pour ne pas faire apparaître chez eux des symptômes qui seraient plus la conséquence du diagnostic que de l’anomalie valvulaire elle-même. Il existe néanmoins des formes de prolapsus potentiellement graves par la survenue de complications dont l’incidence globale est estimée de 1 à 3/100 années-patient, et qui impliquent alors un suivi très sérieux, clinique, électrocardiographique, échocardiographique et thérapeutique. Une prophylaxie anti-infectieuse rationnelle et une chirurgie réparatrice précoce de l’insuffisance mitrale doivent pouvoir en améliorer le pronostic.

Références

[1] Acar J, Caramanian M, Perrault M, Luxereau P, Arnaud JC. Les insuffisances mitrales par rupture de cordages d’origine dégénérative. *Arch Mal Cœur* 1968 ; 61 : 1724-1737

[2] Alpert MA, Carney RJ, Flaker GC, Sanfelippo JF, Webel RR, Kelly DL. Sensitivity and specificity of two-dimensional echocardiographic signs of mitral valve prolapse. *Am J Cardiol* 1984 ; 54 : 792-796

[3] Avierinos JF, Nkomo VT, Sarano ME. Outcome of mitral valve prolapse: a large population based study. [abstract]. *J Am Coll Cardiol* 2000 ; 35 (suppl A) : 528A

[4] Baker PB, Bansal G. Mitral valve prolapse: alterations in chordae tendineae. In : Boudoulas H, Wooley CF eds. Mitral valve prolapse and the mitral valve prolapse syndrome. New York : Futura Publishing Company, 1988 : 55-65

[5] Barletta GA, Gagliardi R, Benvenuti L, Fantini F. Cerebral ischemic attacks as a complication of aortic and mitral valve prolapse. *Stroke* 1985 ; 16 : 219-223

[6] Barlow JB, Pocock WA, Marchand P, Denny M. The significance of late systolic murmurs. *Am Heart J* 1963 ; 66 : 443-452

[7] Barnett HJ. Embolism in mitral valve prolapse. *Ann Rev Med* 1982 ; 33 : 489-507

[8] Barnett HJ, Boughner DR, Taylor DW, Cooper PE, Kostuk WJ, Nichol PM. Further evidence relating mitral valve prolapse to cerebral ischemic events. *N Engl J Med* 1980 ; 302 : 139-144

[9] Belohlavek M, Foley DA, Gerber TC, Kinter TM, Greenleaf JF, Seward JB. Three- and four- dimensional cardiovascular ultrasound imaging: a new era for echocardiography. *Mayo Clin Proc* 1993 ; 68 : 221-240

[10] Bensaïd J. Le prolapsus valvulaire mitral : une anomalie bénigne ? *Arch Mal Cœur* 1991 ; 84 : 975-980

[11] Bensaïd J, Gueret P, Blanc P, Virot P, Doumeix JJ. Maladie de Barlow et risque vital. *Arch Mal Cœur* 1988 ; 81 : 213-218

[12] Bhutto ZR, Barron JT, Liebson PR, Uretz EF, Parrillo JE. Electrocardiographic abnormalities in mitral valve prolapse. *Am J Cardiol* 1992 ; 70 : 265-266

[13] Bogousslavsky J, Regli F. Ischemic stroke in adults younger than 30 years of age. Cause and prognosis. *Arch Neurol* 1987 ; 44 : 479-482

[14] Bonow RO, Carabello B, DeLeon AC Jr, Edmunds LH Jr, Fedderly BJ, Freed MD et al. Guidelines for the management of patients with valvular heart disease. A report of the American college of cardiology/American heart association task force on practice guidelines (Committee on management of patients with valvular heart disease). *Circulation* 1998 ; 98 : 1949-1984

[15] Boudoulas H, Kolibash AJ Jr, Baker P, King BD, Wooley CF. Mitral valve prolapse and the mitral valve prolapse syndrome: a diagnostic classification and pathogenesis of symptoms. *Am Heart J* 1989 ; 118 : 796-818

[16] Boudoulas H, Schaaf SF, Stang JM, Fontana ME, Kolibash AJ, Wooley CF. Mitral valve prolapse: cardiac arrest with long-term survival. *Int J Cardiol* 1990 ; 26 : 37-44

[17] Bourdarias JP. Le prolapsus valvulaire mitral : une anomalie grave ? *Arch Mal Cœur* 1991 ; 84 : 981-986

[18] Burke AP, Farb A, Tang A, Smialek J, Virmani R. Fibromuscular dysplasia of small coronary arteries and fibrosis in the basal ventricular septum in mitral valve prolapse. *Am Heart J* 1997 ; 134 : 282-291

[19] Carpentier A. Cardiac valve surgery. The “french correction”. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983 ; 86 : 323-337

[20] Cassone R, Moroni C, Parlapiano C, Bondanini F, Affricano C. Clinical features of subjects with mitral valve prolapse: a study with 24 hour-ambulatory blood pressure monitoring. *Cardiology* 1996 ; 87 : 374-378

[21] Chandraratna AN, Nimalasuriy A, Kawanishi D, Duncan P, Rosin B, Rahimtoola SH. Identification of the increased frequency of cardiovascular abnormalities associated with mitral valve prolapse by two-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol* 1984 ; 54 : 1283-1285

[22] Cheng TO, Wang XF, Zheng LH, Li ZA, Lu P. Three-dimensional transesophageal echocardiography in the diagnosis of mitral valve prolapse. *Am Heart J* 1994 ; 128 : 1218-1224

[23] Clemens JD, Horwitz RI, Jaffe CC, Feinstein AR, Stanton BF. A controlled evaluation of the risk of bacterial endocarditis in persons with mitral-valve prolapse. *N Engl J Med* 1982 ; 307 : 776-781

[24] Cohen IS. Two-dimensional echocardiographic mitral valve prolapse: evidence for a relationship of echocardiographic morphology to clinical findings and to mitral annular size. *Am Heart J* 1987 ; 113 : 859-868

[25] Cohn LH, Couper GS, Aranki SF, Rizzo RJ, Kinchla NM, Collins JJ Jr. Long-term results of mitral valve reconstruction for regurgitation of the myxomatous mitral valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994 ; 107 : 143-151

[26] Cousteau JP. Prolapsus valvulaire mitral : quand faut-il interdire le sport ? *Sci Sports* 1986 ; 1 : 231-235

[27] Criley JH, Lewis KB, Humphries JO, Ross RS. Prolapse of the mitral valve: clinical and cineangiographic findings. *Br Heart J* 1966 ; 28 : 488-496

[28] Cuffer P, Barbillon L. Nouvelles recherches sur le bruit de galop cardiaque. *Arch Gen Méd* 1887 ; 1 : 131-149

[29] Dajani AS, Taubert KA, Wilson W, Bolger AF, Bayer A, Ferrieri P et al. Prevention of bacterial endocarditis. Recommendations by the American heart association. *Circulation* 1997 ; 96 : 358-366

[30] Davies MJ, Moore BP, Braimbridge MV. The floppy mitral valve. Study on incidence, pathology, and complications in surgical, necropsy and forensic material. *Br Heart J* 1978 ; 40 : 468-481

[31] DeCastro S, Yao J, Pandian NG. Three-dimensional echocardiography: clinical relevance and application. *Am J Cardiol* 1998 ; 81 (suppl 12A) : 96G-102G

[32] Delhomme C, Casset-Senon D, Babuty D, Charniot JC, Fauchier L, Fauchier JP et al. Étude par tomographie cavitaire isotopique de 36 cas de prolapsus valvulaire mitral. *Arch Mal Cœur* 1996 ; 89 : 1127-1135

[33] Devereux RB. Mitral valve prolapse and severe mitral regurgitation. *Circulation* 1988 ; 78 : 234-235

[34] Devereux RB. Recent developments in the diagnosis and management of mitral valve prolapse. *Curr Opin Cardiol* 1995 ; 10 : 107-116